Aus der dermatologischen Universitäts-Klinik und
Poliklinik in München.
Direktor: Geheimrat Prof. Dr. Leo Ritter v. Zumbusch.

Über Bullosis spontanea congenita (Siemens)

◆

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin verfasst
und einer Hohen medizinischen Fakultät der
Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

WILHELM SCHLEIBINGER
aus Beuerberg.

München 1928.
Druck: Paul Denk, München, Johannisplatz 16.

Ueber Bullosis spontanea congenita (Siemens)

In der Dermatologie herrschte lange Zeit Unklarheit über die verschiedenen bullösen Dermatosen., Durch die Arbeiten von Tilbury Fox im Jahre 1879 und Herzfeld im Jahre 1893, sowie durch die Veröffentlichungen von Goldscheider 1882 und Köbners Abhandlung vom Jahre 1886 ließen sich von den übrigen Blasenausschlägen zwei Krankheitsbilder abgrenzen, die der Bullosis mechanica simplex und dystrophica (Siemens) entsprechen. Als wichtigstes kennzeichnendes Symptom verlangt man die beiden Krankheitsformen gemeinsame traumatische Genese der Blasen, wobei wir schon geringe mechanische Reize als Traumen ansprechen.

Als zweites charakteristisches Moment ist das hereditäre Auftreten der Krankheit zu betonen. Bezüglich des Vererbungsmodus besteht aber, wie aus der Literatur ersichtlich ist, zwischen beiden Arten ein erheblicher Unterschied, weil wir bei der Bullosis simplex in der Mehrzahl der Fälle eine dominante, bei einem wesentlichen Teil der dystrophischen Fälle eine recessive Vererbung beobachten können. Da in recessiv vererbten Fällen die Heredität öfters schwer zu beweisen, noch auch bestimmt auszuschließen ist, so ist es verständlich, daß Brocq an Stelle der Heredität mehr das kongenitale Auftreten des Leidens betont, d. h. nach Martius, daß der Blasenausschlag bei der Geburt „manifest" oder „in der Anlage vorhanden ist."

Von diesen rein mechanisch bedingten Formen lassen sich noch kongenitale Bullosen abgrenzen, die eventl. neben der mechanischen Vulnerabilität Spontanblasenbildung zeigen.

Adrian berichtet über einen 18jährigen Bauern mit kongenitaler dystrophischer Epidermolyse, wo er am ganzen Körper Spontanblasenbildung und „schubweises" Auftreten beobachten konnte. Diese allgemeinen Angaben berechtigen uns aber nicht eine Bullosis spontana kongenita (Siemens) in die-

sem Falle anzunehmen, da wir wissen, daß schubweises Auftreten an Praedillektionsstellen oder sogar Intensitätsschwankungen in verschiedenen Jahreszeiten ebenso durch Traumen bedingt und Spontanblasenbildung nur vorgetäuscht sein kann. Deutlich tritt letztere zu Tage in dem Falle von Niklas und Favre, der unter dem Namen „Ichthyosis bullosa" veröffentlicht wurde. Die kongenitalen, angeblich auch mechanisch bedingten Blasen befanden sich hier mit Vorliebe an den Extremitäten, aber ohne besondere Praedilektion der Streck- oder Beugeseiten, wobei neben deutlichen Blasenschüben fast völlige Remissionen zu beobachten waren. Das Allgemeinbefinden war nur durch starke Polydipsie gestört. Großvater, Tante und ein Onkel waren angeblich von demselben Leiden befallen. Die Mutter und zwei Brüder sind gesund.

Von Bizard und Langevin wird ein Krankheitsfall geschildert, wo sich eine Hyperepidermotrophie ichthyosiforme" mit einem kongenitalen, familiären Blasenausschlag kombiniert, der neben deutlicher Spontanblasenbildung auch traumatische Genese der Blasen aufweisen soll. Die 38 jährige Frau soll seit ihrer ersten Kindheit, angeblich seit ihrem 13. Lebensmonat von der Krankheit befallen sein. Zu Beginn des Leidens bedecken fast den ganzen Körper blasige Eruptionen, die in deutlichen Schüben auftreten, besonders nach „troubles physiques oder violentes emotions". Die Schübe sind meist eintägig und führen zu reichlichem Nässen. An Händen und Fingern findet man continuierlich eruptive Phänomene; die nicht dehnbare schildkrötenartige Haut kann sich nicht blasig abheben, infolgedessen lokalisieren sich hier starke Schmerzen und die schwarzgraue Ichthyotische Haut wird perlmutterweiß (mal blanc). Manchmal wird ein ganzer Finger handschuhartig befallen oder ein Teil der palma. Schließlich bildet sich eine Furche, die wie eine Stanze die Hornschicht loslöst. Zuweilen infiziert sich die Blase und führt zur Eiterung. Der Blasengrund ist gerötet und nässend. Nach einem Monat ungefähr ist wieder restitutio ad integrum eingetreten. Jedem „mal blanc" geht mehrere Tage lang Fieber und Appetitlosigkeit voraus, trotz des oft sehr lokalisierten Schubes an der Hand. Patient friert zugleich. Blasen treten im Sommer, vor allem in der Hitze seltener auf. Die ausgedehnten ichthyotischen Veränderungen am Rücken, Brust, Achselhöhle, Arm und Schenkelbeugen nehmen in dieser Zeit ebenfalls an Intensität ab. Gravität ist ohne Einfluß auf das Leiden. Nach Reiben

hebt sich die Haut nicht ab. Von den 6 eigenen Kindern sind 3 mit Erythrodermie behaftet zur Welt gekommen und im Alter von 5 Monaten, 10 und 5 Tagen gestorben. Bei letzterem schuppte am ersten Tag Gesicht und Körper. Nach 2 Tagen konnte man große Blasen am Stamm, besonders in der Lendengegend, an Händen und Füssen beobachten. Am linken Nasenflügel einige excoriierte Blasen. An den Vorderarmen ist die Epidermis abgelöst. Am Handrücken finden sich große flache Schuppen und einen Tag später „une phlyctene". Am 3. Tage bilden sich an einzelnen Fingerkommissuren Hyperkeratosen, kleine nässende Erosionen und eine Blase am rechten Olecranon. Die Finger sind volar weiß, als ob die Haut sich ablösen wollte. Der rechte Unterarm in Totalität eine Blase. Am Stamm, Knie und Wade ebenfalls ausgedehnte Herde. Linker äusserer Fußrand stark exoceriert. Zehenkommissuren keratotisch verändert. In der Lenden- und Analgegend noch Erosionen. Am 5. Tage exitus an kongenitaler Schwäche. Das kontinuierliche Auftreten an manchen Stellen, sowie die Schübe mit Fieber und gleichzeitiger Störung des Allgemeinbefindens sprechen deutlich für spontane Blasenbildung. Daneben sollen mechanisch bedingte Blasen vorkommen. Das Nikolskysche Phänomen war jedoch negativ.

Mautner beschreibt einen kongenitalen Blasenausschlag, der nach den anamnestischen Angaben der Angehörigen auch bei zwei Onkeln des untersuchten Kindes vorhanden gewesen sein soll. Die Blasen lokalisierten sich auf die Gesäßgegend und die Ohren, die in auffallender Weise auch in unserem und anderen Fällen bevorzugt waren. Der Blasenverlauf war kontinuierlich. Während der zwei Monate Spitalaufenthalt bestand immer Fieber und Gewichtsabnahme. Kind starb an Marasmus. Mautner will diesen Fall von der Epidermolysis abtrennen, da es nie gelang, durch Traumen Blasen auszulösen. Das kontinuierliche Auftreten der Effloreszenzen, vielleicht im Zusammenhang mit den febrilen Temperaturen, sowie das Fehlen von Prädilektionsstellen, wie wir sie bei der Epidermolysis finden und das negative Nikolsky'sche Phänomen sprechen in der Tat dafür, daß es sich um einen kongenitalen Blasenausschlag gehandelt hat.

Ueber sichere Spontanblasenbildung bei einer einwandfreien dystrophischen Epidermolyse berichtet uns Zinsser: Allerdings handelt es sich hier um Aenderung des Blasencharakters im Anschluß

an eine Röntgenbestrahlung, die auffallender Weise für 6 Jahre Heilung erzielen konnte. Auf gesunder Haut entwickeln sich dann wieder unregelmässig über den ganzen Körper verteilte Blasen, die nur die bestrahlte rechte Bauchseite weiterhin freilassen. Die einzelnen Effloreszenzen sind jetzt auch kleiner. Klinisch handelt es sich hier augenscheinlich um eine dermatitis herpetiformis Duhring, die bei einem Patienten mit dystrophischer Epidermolyse auftrat, also um eine Kombination zweier ganz verschiedener Blasenausschläge bei derselben Person.

Während Zinsser Epidermolysis bullosa und Dermatitis herpetiformis an einem Patienten beobachten konnte, berichtet uns Pautrier über das Vorkommen beider Krankheitsbilder in einer Familie. Bei dem älteren Bruder besteht seit Geburt eine dystrophische Epidermolyse mit Narbenbildung, Atrophie, Milienbildung und Nagelverkrümmung. Die Blasen lokalisieren sich in der Hauptsache an den Ohren, Ellenbogen, Streckseiten der Hände, an den Knieen und Schleimhäuten, entsprechend den Prädilektionsstellen bei der Epidermolysis bullosa. Entstehung von Blasen auf Druck und Stoß wurde beobachtet. Von Blasenschüben ist nichts angegeben. Beim Bruder sind die Blasen von Geburt an kleiner und mehr diffus über den ganzen Körper verteilt. Sie hinterlassen lediglich scharf abgesetzte näpfchenförmige Narben. Bei beiden findet sich Eosinophilie mit 15 - 20%, Eltern und Geschwister gesund. Von der Aszendenz ist nichts erwähnt.

Von den Bullosen mit zweifelhafter Diagnose ist noch der Fall von Marshall zu erwähnen. Das Auftreten des Blasenausschlages bei Geschwistern, der Congenitalismus, die Nageldystrophie, die besondere Disposition schon befallen gewesener Stellen, das gute Allgemeinbefinden und schließlich die Diskussionsbemerkung Pernets, daß er den Fall für eine milde Epidermolyse halte, all diese Punkte würden die Diagnose bullosis mechanica dystrophica rechtfertigen, wenn nicht jede Angabe über eventl. mechanische Genese der Blasen fehlen würde. Außerdem spricht noch die Subfebris während der „Attaken" und die Bemerkung Grokers, daß „seiner Ansicht nach die Nagelaffektion ohne Zusammenhang mit den Blasen entstanden sei", mehr für eine Bullosis spontanea congenita.

I. Hoffmann berichtet von einem 36jährigen Mann, der seit Geburt ständig ohne freie Intervalle Blasen bekam, welche zum

Teil mit Pigmentierungen und oberflächlichen weißlichen Narben abheilten. An den Nägeln fanden sich einzelne dystrophische Veränderungen. Ausserdem sah er auch noch ausgedehnte Blasenausbrüche auf den ganzen Körper verteilt, obwohl der Patient zu dieser Zeit wegen Muskelatrophien und Ankylosen, die Hoffmann für Begleit- und Folgeerscheinungen der allgemeinen Abmagerung hält, ständig ruhig im Bette liegen mußte. Die Eltern sind gesund, 4 Geschwister zeigten von Geburt auf bis zu ihrem Tode im 2. und 3. Lebensjahr angeblich dieselben Erscheinungen. Die Mundschleimhaut war in allen Fällen mitbeteiligt. Ueber einen ganz eindeutigen Fall von kongenitaler Spontanblasenbildung berichtet uns H. W. Siemens. Ein 13jähriger, hagerer, grazil gebauter Schüler, dessen Schwester gesund ist, litt (wie angeblich auch sein jüngerer Bruder, der mit 11 Jahren an einer Nierenentzündung starb) vom 3. Lebenstage an an einem Blasenausschlag, der zuerst die rechte Achselhöhle befiel und unter pudern wieder abheilte. Im 3. Monat trat der erste starke Blasenschub auf und von da an mehrmals in jedem Jahre, ohne aber das Allgemeinbefinden wesentlich zu beeinträchtigen. Die Mundschleimhaut war ebenfalls ergriffen. Die Mutter wollte öfters auch nach mechanischen Schädigungen Blasenbildung beobachtet haben. Im Laufe des 1. Lebensjahres verlor Patient als Folge von Blasenbildungen die Finger- und Zehennägel vollständig. Die kontinuierlich auftretenden Blasen verteilten sich über den ganzen Körper. Die Blasenschübe gingen mit deutlich subfebrilen Temperaturen einher und zugleich mit Verminderung der sonst normalen Harnmenge. Wie uns die Anamnese bereits in diesem Falle einen Anhaltspunkt für mechanische Genese der Blasen liefert, bestätigt uns die künstliche Provokation die Angaben der Mutter. Charakteristisch ist vielleicht, daß zu Zeiten mit subfebrilen Temperaturen die von Siemens angegebene Provokationsmethode schon nach 1 - 3 Kratzstrichen ein positives Resultat ergab, während sonst 11 - 60 nötig waren. Hier lag also eine Bullosis spontanea congenita im Sinne von Siemens vor da ja durch das gleichmässige Befallensein von Beuge- und Streckseiten, sowie durch das schubweise Auftreten mit vollständigen Remissionen, durch den Zusammenhang mit subfebrilen Temperaturen und Harnausscheidungsänderungen eindeutige differentialdiagnostische Momente gegenüber der Bullosis mechanica gegeben sind

Ich möchte jetzt einen ähnlichen, von Siemens und mir beobachteten Fall mit eindeutiger Neigung zu Spontanblasenbildung folgen lassen:

Familienanamnese.

Das 15jährige Mädchen stammt, soweit es sich feststellen ließ, aus gesunder Familie. Auch die Aszendenz ist frei von ähnlichen Hautleiden. Als einzigen pathologischen Befund ergibt die Familienanamnese das Vorkommen von Zygodaktylie, die bei Urgroßmutter, Großmutter, Mutter, Schwester derselben und zwei Kindern beobachtet wurde. Bei der Mutter ist die rechte 4. und 5. Zehe bis zum Endglied durch eine Hautbrücke verbunden, links reicht diese häutige Verbindung nur bis zum Mittelphalanx. Das einzige Geschwister der Mutter soll ähnliche Erscheinungen gehabt haben. Bei dem älteren Kind ist die Zygodaktylie besonders ausgeprägt. Beidseits findet sich eine vollständige kutane Verbindung der 4. und 5. Zehe. Völlig isoliert ist nur die Großzehe, an den übrigen Zehen sieht man interdigitale Hautbrücken bis zur Mittelphalanx. Der jüngere Bruder hat nur zwischen 4. und 5. Zehe, rechts mehr wie links eine geringe Zygodaktylie. Ein Anhaltspunkt für Blutsverwandtschaft der Eltern besteht nicht. Der Vater stammt aus Franken, die Mutter ist in Niederbayern geboren. Von den beiden Brüdern der Patientin ist der 13jährige völlig gesund und kräftig entwickelt, während der 12jährige Bruder schwächlich gebaut ist und noch deutliche Zeichen von Rachitis aufweist.

Eigenanamnese.

Patientin wurde nach Angabe der Mutter 1912 in der Münchner Frauenklinik spontan in Steißlage nach normaler Schwangerschaft geboren. Kurz nach der Geburt wurde bei dem zarten, aber sonst gesunden Kind am dorsum der rechten Hand, einige Tage später auch im Gesicht ein Blasenausschlag festgestellt. Wegen Verdacht auf pemphigoides Syphilid wurde in der Klinik sofort eine antiluetische Kur mit grauer Salbe eingeleitet, die zu keinem Erfolg führte. Palmae und plantae, sowie Mundschleimhaut waren anfangs frei von diesen Erscheinungen. Kurze Zeit später war die Mundschleimhaut so stark von Blasen befallen, daß die Ernährung des Kindes erheblich erschwert war und man gezwungen wurde, die Blasen aufzustechen. Nach spontaner Abheilung der Effloreszenzen zeigte sich eine Verwachsung der Zunge mit dem

Zungengrund. Das Allgemeinbefinden, sowie die Entwicklung des Kindes war bis zum 3. Lebensjahr nicht merklich gestört. Hauptpraedilektionsstellen für Blasenschübe waren im 2. und 3. Jahre das Gesicht und der Halsbereich, während im Kopf, besonders nach dem Kämmen Blasen auftraten, sodaß man die Haare nur mehr leicht bürsten konnte.. Die Extremitäten waren von Zeit zu Zeit ebenfalls leicht befallen. Als sich im 3. Jahre im Bereich der Hand- und Fußnägel Blasen bildeten, verlor das Kind alle Nägel, einige fehlten angeblich seit Geburt. Mit 4 Jahren brachten die Eltern, welche schon viele Aerzte wegen des Leidens konsultiert hatten, das Kind zur Behandlung ins Krankenhaus l. d. Isar. Durch symptomatische Behandlung ließ sich keine Aenderung des Zustandes erzielen und so wurde Patientin wieder entlassen mit der Weisung, mechanische Schädigungen möglichst zu vermeiden. Auch der Mutter war der Zusammenhang der Blasenentstehung mit Traumen schon öfters aufgefallen, wie z. B. am Kopf oder besonders an den Füssen, wo sich manchmal schon nach wenigen Schritten Blasen zeigten. Zeitweise allerdings genügten solche Insulte nicht zur Provokation von Blasen. So konnte das Mädchen an solchen Tagen stundenlang spazieren gehen, ohne im Anschluß daran auch nur eine Blase zu bekommen. Schubweise Blasenbildung will die Mutter im Gesicht und am Hals beobachtet haben.

Die Intensitätsschwankungen des Leidens sollen unabhängig gewesen sein von den Jahreszeiten. Eine Verschlimmerung des Leidens im Sommer ist weder der Patientin noch den Angehörigen aufgefallen. Das subjektive Befinden des Kindes war leidlich, wenn auch krustöse Stellen und frisch geplatzte Blasen etwas juckten. In der körperlichen Entwicklung blieb Patientin vom 4. Lebensjahr an immer merklicher zurück. Anfangs des 5. Lebensjahres wurden die beiden Hände, die zahlreiche Blasen aufwiesen, mit geschlossener Faust in Verband gelegt mit dem Ergebnis, daß die Finger beider Hände in Faustschluß mit der Vola manus verklebten und förmlich von einem Hautsack überzogen wurden, aus dem nur die Endphalanx des linken Daumens hervorragt. Die Bewegung der Finger ist durch die gegebenen Verhältnisse seitdem nur noch innerhalb des Hautsackes in ganz beschränktem Masse möglich. Ein Jahr später bildeten sich auch an den Füssen durch unzweckmässige Behandlung Deformitäten. Beide Füsse nämlich wurden wegen starker Blasenaffektion gleichzeitig in Verband gelegt, wodurch ein

Spitzfuß mit leichter Supinationsstellung entstand, sodaß das Mädchen im Gegensatz zu früher nur mehr mit hohen Absätzen gehen konnte. Durch die Supinationskonstraktur wurde am lateralen Teil des dorsum pedis eine Hauptpraedilektionsstelle für mechanisch bedingte Blasen geschaffen. Ferner sind noch Verwachsungen am Ohr als Residuen von Blasen zu erwähnen. Es finden sich häutige Verbindungen zwischen Helix und Anthelix und Muschel mit der Kopfhaut. Bemerkenswert ist, daß sich in den nächsten Jahren die Praedilektionsstellen der Blasen auf Rumpf und Extremitäten beschränkten, während Kopf, Gesichts- und Halsbereich ganz im Gegensatz zu früher nur noch selten und spärlich Blasen aufweisen.

Allgemeinstatus.

Die kleine schmächtige Patientin ist in der körperlichen Entwicklung erheblich zurückgeblieben. Geistig ist sie aber sehr rege und fügt sich mit bewunderungswürdiger Geduld in ihr trauriges Geschick.

Der Knochenbau ist sehr schwach, die Muskulatur dürftig und das ganze subcutane Fettgewebe stark reduziert. Das Körpergewicht schwankt zwischen 18 und 19 kg. Die sekundären Geschlechtsmerkmale fehlen noch gänzlich. Das hellblonde Haar ist spärlich und kurz. Die pathologischen Veränderungen am behaarten Kopf sind noch eigens zu erwähnen. An den Sinnesorganen finden wir gehörige Verhältnisse. Die grauen Augen besitzen normale Sehschärfe und reagieren prompt auf Licht und bei Convergenzprüfung. Keine Störungen der Augenbewegungen. Gehör- und Gleichgewichtsapparat ist voll intakt. Im Munde finden sich ausser Verwachsungen der Zunge keine Veränderungen. Die Zähne weisen schwerste Karies auf. Nach fachmännischem Urteil sind keine Schmelzdefekte vorhanden. An der Lunge ist auskultatorisch, perkutorisch wie röntgenologisch nichts besonderes festzustellen. Am Herzen ebenfalls gehörige Verhältnisse, Puls regelmässig und gut gefüllt, keine Stauungserscheinungen. Ebenso sind die Bauchorgane frei von krankhaften Erscheinungen. Die Funktion der Nieren ist ausreichend. Der Urin frei von Albumen und Saccharum. Bei Blasenschüben war eine deutliche Urinverminderung nicht zu beobachten. Am Genitale fehlt noch jede Behaarung. Die Reflexe voll intakt. Psychische Anomalien sind nicht wahrzunehmen. Von den Extremitäten zeigen nur beide Unterextremitäten pathologische

Veränderungen. Ausser dem bereits erwähnten Spitzfuß finden wir bei der Patientin eine deutliche Zygodaktylie.

Rechter Fuß: Die große Zehe ist normal isoliert. An der Plantaren Seite aber fehlt die Hautfurche am Grundgelenk. Die zweite und dritte Zehe sind bis zur Endphalanx durch eine Hautbrücke verbunden. Zwischen dritter und vierter Zehe reicht die Verbindung nur bis zum Ende der Mittelphalanx. Die vierte und fünfte hingegen sind wieder ganz miteinander verwachsen und zwar die Kleinzehe in leichter Beugestellung. An der fünften Zehe fehlen die Interphalangealfurchen vollständig.

Linker Fuß: Hier finden sich ganz symmetrische Hautbrücken, nur die Kleinzehe ist mit der vierten in Streckstellung verbunden.

Die Wassermann'sche Reaktion ist negativ. Das Blutbild läßt eine leichte Lymphocythose erkennen, der Hämoglobingehalt des Blutes ist herabgesetzt entsprechend einer sekundären Anämie.

Dermatologischer Status.

Die Haut macht fast am ganzen Körper einen welken Eindruck. Ihre Farbe weicht nur an den Praedilektionsstellen der Blasen durch Pigmenteinlagerungen, sowie durch gerötete Partien vom normalen ab. An diesen Stellen nimmt sie besonders nach Abkühlung einen lividen Ton an. Die Elastizität ist deutlich herabgesetzt, sodaß man die Haut leicht in Falten abheben kann. Am meisten fällt auf, daß die Haut stellenweise Zigarettenpapierartig dünn ist und besonders, daß das subcutane Fettgewebe fast völlig fehlt. Schuppenbildung ist nirgends zu sehen. Am behaarten Kopfe bestehen einige unregelmässig und unscharf begrenzte kahle, ungefähr Pfennigstück-große Stellen mit weißlichem und getältetem Grunde als Residuen von ehemaligen Blasen. An der Stirne, sowie am medialen Ansatz der linken Augenbrauen erheben sich aus dem Niveau der intakten Haut stecknadelkopfgroße weißliche Knötchen mit deutlicher Gruppierung (wie aus der Photographie zu ersehen ist). Vereinzelte solcher „Milien" sieht man auch an der linken Wange. An der rechten Wange fehlten in einem Zweimarkstückgroßen Bereich die Follikel und diese Stelle zeigt hier vermehrten Glanz und feinste Fältelung. An den Ohren bemerkt man zur Zeit keine frischen Veränderungen durch Blasen, obwohl sie sich

hier häufig zeigten. Den Hals bedeckt circulär ein handbreiter Bezirk mit gelblichen und bräunlichen, unregelmässig begrenzten Pigmentationen, die wieder von linsen- bis erbsengroßen zackigen, leicht depigmentierten und normalen Hautflächen durchbrochen sind. Diese Veränderungen greifen in den seitlichen Halsdreiecken auf das Akromion über. Rechts reichen sie sogar bis zur vorderen Achselseite herunter. In der regio colli media breiten sie sich nach oben bis zum Schildknorpel aus, während sie nach unten in schmalem Streifen bis zum Processus xiphoideus reichen.

Im Halsbereich finden sich auch noch disseminiert einige stark braun pigmentierte Flecken von Linsengröße. In der Ausdehnung des rechten musculus deltoideus sehen wir eine bläulich rote Stelle mit zackigem Rand als Rest einer großen, abgeheilten Blase. Aehnliche Verfärbungen sind vor allem am Rücken paravertebral mit unregelmässiger Begrenzung zu sehen. Ueber dem rechten angulus scapulae zeigt sich ein Fünfmarkstückgroßer Epitheldefekt mit nässendem, gelblich rotem Grund, intensiv gerötetem Saum und mit deutlicher Epithelkrause, woraus wir noch auf die bullöse Entstehung desselben schliessen können. In den paravertebralen Pigmentierungen sind wieder weißliche spitz vorspringende Körnchen eingelagert, vor allem am Rande der rechtsseitigen Pigmentanhäufungen. Frische Blasen sind augenblicklich nicht zu beobachten, wiewohl sich auch der Rücken während der dreimonatlichen Beobachtung und durch die Anamnese seit Jahren als eine der Hauptpraedilektionsstellen erwiesen hat. Hier erreichten die einzelnen Blasen oft handflächengroße und durch Konfluens landkartenartige Ausdehnung, wobei das subjektive Befinden der Patientin durch Brennen und Jucken erheblicher gestört wurde. An den Extremitäten fällt uns zunächst in der rechten Ellenbeuge eine rautenförmige Pigmentation auf, wiederum durchbrochen von kleinen depigmentierten Stellen. Bei gestrecktem Arm bilden sich in der Olekranongegend beiderseits zahlreiche größere Falten, die stehen bleiben. Auch hier liessen sich häufig traumatisch bedingte Blasen feststellen, wie an allen vorspringenden Knochenpartien. Am rechten Olekranon ist die Haut in zweimarkstückgroßer Ausdehnung excoriiert und rings um den Defekt zieht ein bläulich roter Saum. Von der Blasendecke sind noch Teile vorhanden. Ausserdem sieht man auch noch zwei bohnengroße weißlich glänzende Flecken mit etwas deprimiertem Grund, oberflächlichen Narben, die von früheren

Blasen stammen. Die streifenförmigen Pigmentationen an der Ulnarkante sind unregelmässig groß und verschieden gestaltet. An der rechten Ulnarkante befindet sich ein Talergroßer, bläulich roter Flecken als Rest einer künstlich provozierten Blase. Residuen von Blasen mit nässendem Grund und teilweise erhaltener Epithelkrause oder nur noch mit krustösen Auflagerungen sind am rechten capitulum radii und im Bereich der Metacarpalknochen links zu sehen. Zwei frische Blasen erheben sich über das Hauptniveau am linken capitulum ulnae, die durch Konfluenz nierenförmige Gestalt erlangt haben. Der Inhalt ist serös, von gelblicher Farbe. Während der Beobachtung bekam Patientin an der Endphalanx des linken Ringfingers eine Blase, wodurch die Verwachsung mit der vola manus gesprengt wurde. Durch verschiedene Manipulationen (besonders Einschmieren mit Seife) verhinderte die Patientin eine Wiedervereinigung. Auffallenderweise bleiben die Hände oft wochenlang frei von jeglicher Blasenaffektion, trotz vielfacher mechanischer Insulte, während manchmal schon leichtes Reiben an der Bettdecke zur Provokation genügen soll. Am Abdomen konnten nur vereinzelt Bullae beobachtet werden, häufiger in den unteren Teilen, besonders in der regio pubica. In den Schenkelbeugen sind ebenfalls einige Pigmentflecken vorhanden. Am stärksten ist das Krankheitsbild zur Zeit an den Unterschenkeln ausgeprägt. Hier reiht sich eine Blase an die andere, die Patallar Tibia- und Malleolargegend fällt durch diffuse, lividrote Verfärbung auf, die durch frische und geplatzte Blasen von unregelmässiger Begrenzung und Anordnung, sowie krustösen Stellen durchbrochen ist. Dieses krasse Bild hat sich nach den Angaben der Angehörigen des Kindes erst in den letzten zwei Jahren gezeigt, sodaß Patientin jetzt ständig im Bett liegen muß und man ohne Narcotica nicht mehr auskommt. Die linke Achillessehne ist von einem förmlichen Blasenwulst umschlossen, der wieder mit einer wallnußgroßen Blase am malleolus externus konfluiert.

Verlauf der einzelnen Effloreszenzen.

Während dreimonatlicher Beobachtung konnte ich feststellen, daß der Blasenbildung erst eine flüchtige circumscripte Rötung mit zunehmender Oedematisierung des Grundes wie bei Urticaria vorausging. Oft schon nach ein bis zwei Minuten zeigen sich dann die blasigen Abhebungen, die mehr oder minder prall gespannt, bald ziemlich schlaff werden mit zunehmender Größe. Um die

einzelnen Blasen bildet sich dann eine deutliche ringförmige Rötung. Frische Blasen sind mit einer klaren hellen Flüssigkeit gefüllt, die sich zusehends mehr trübt. Die Untersuchung des Inhalts ergab nichts besonderes. Es fanden sich in der serösen Flüssigkeit nur Leucocythen und zwar 90% neutrophile polynucleäre, 2% eosinophile Zellen und 8% Lymphocythen. Die älteren Blasen mit trübem Inhalt weisen nur vermehrten Zellgehalt auf. Die bakteriologische Untersuchung ergab keinen pathologischen Befund. Die Ausdehnung der blasigen Abhebungen schwankt zwischen Erbsen- und Fünfmarkstückgröße, durch Konfluenz aber erreicht sie handflächengroße, landkartenartige Ausdehnung, vor allem am Rücken. Das Größerwerden der Blasen verhindert Patientin durch Oeffnen derselben. Diese unregelmässigen Formen ergeben eine deutliche Abweichung von dem einheitlichen Bild des Pemphigus. Die Blasen bestanden immer nur mehrere Stunden, höchstens ein bis zwei Tage und platzten dann spontan oder wurden durch Kompression gesprengt. Es kam dann ein gelblichroter, nässender Grund zum Vorschein. Die Blasendecke stößt sich rasch ab und unter dünnen Krusten geht dann die Heilung vor sich, wobei noch lange bläulichrote Flecken zurückbleiben, wie wir es auch bei der Abheilung der Impetigo contagiosa sehen können. Schließlich kommen dann die oberflächlichen Narben zum Vorschein. Verzögert ist die Heilung an den Tibiakanten und im Bereich der Malleolen. Stärkere Traumen erzeugen manchmal kleinere, dunkle, blaurote Blasen, die immer spontan, ohne zu platzen, rasch eintrocknen.

Verlauf des Blasenausschlages.

Die Blasen lokalisierten sich während der Beobachtung vor allem an den bereits erwähnten Praedilektionsstellen der Bullosis mechanica, wo sie einzeln oder auch gehäuft auftraten, entsprechend den mechanischen Schädigungen. An den Praedilektionsstellen konnte man auch Blasenschübe sehen, die aber immer zwischen den einzelnen Körperpartien abwechselten, sodaß einmal der Rücken befallen war, während die Extremitäten frei waren, dann wieder umgekehrt. Auch der Patientin ist aufgefallen, daß die Blasen „immer anderswo herauskommen müssen."

Auch aus nachfolgender Tabelle kann man den Wechsel der schübe innerhalb der Praedilektionsstellen deutlich erkennen.

Tabelle 1.

Hauptprädilectionsstellen:	Juli 27		August 27								
	28.	30.	2.	5.	9.	12.	16.	18.	23.	26.	31.
Arme links	o o[1])	o									o
Arme rechts	o	o			o o						o
Füße links	oo o	o o				o o	o	ooo	o o	ooo	o o
Füße rechts						oo		oo	o	oo	o
Rücken			ooo	ooo	o	o				oo	
seltenere Prädilectionsstellen:	oo regio pupica					oo Sternum			oo oo bd. Ohr.		ooo oo Halsbereich.

Beachtenswert ist in dieser Zeit, daß vom 28. 7. 27 bis 3. 9. 27 beide Hände völlig frei blieben von Blasen, obwohl sie am meisten mechanischen Insulten ausgesetzt waren. Die früheren Hauptpraedilektionsstellen der Bullosis, wie Gesichts- und Halsbereich waren immer gänzlich frei von Blasen. Man mußte an eine Einschränkung der Praedilectionsstellen denken, wie man es auch bei den gewöhnlichen Epidermolysen findet. Einwandfreies symetrisches Auftreten konnte an den Ohren festgestellt werden, wo sogar am Anfangsteil des äusseren Gehörgangs Effloreszenzen auftraten.

Am 3. September 1927 waren zum erstenmal wieder die Hände befallen und zwar traten die Blasen zuerst an der rechten Hand am dorsum wie auf der volaren Seite, dann auch an der linken Hand auf, wobei es zu der bereits beschriebenen Sprengung des Hautsackes kam. Für rein traumatische Genese war kein überzeugender Anhaltspunkt da. Am 11. September 1927 stand Patientin kurz auf und bewegte sich einige Schritte, worauf sich an beiden Füssen an der planta Blasen bildeten. Aehnliche Blasenentstehung konnte öfters beobachtet werden.

[1]) Erklärung ergiebt sich aus der Beschreibung.

Tabelle 2.

Hauptprädilectionsstellen		September 1927										
		3.	6.	9.	11.	13.	16.	18.	20.	22.	27.	30.
Arme	links	o	o				oo	o				ooo oo
	rechts	oo					oo	o	o			
Füsse	links	ooo				oo					oo	oo
	rechts	oo			oo					o	oo	oo
Rücken			ooo	ooo	o			oo	ooo	oo		o
seltene Prädilections-stellen							oo 1.)	oo 1.)				oo 2)

1.) Bereich der rechten Deltoideus
2.) rechte Glutaealgegend.

Wegen der Blasen an der rechten Glutaealgegend legte sich das Kind zwei Tage fast ständig auf die linke Seite. Trotzdem blieb die ganze linke Körperhälfte die nächsten Tage frei von allen Erscheinungen. Unmittelbar vor einigen Blasenschüben zeigte die Temperaturkurve starke Schwankungen. Remittierendes Fieber bis zu 3°9 konnte noch öfters im Zusammenhang mit frischen Blasenschüben festgestellt werden, fehlte aber bei anderen Blasenschüben völlig.

Pathalogisch histologische Untersuchungen liessen sich nicht durchführen, da die Angehörigen wegen der Schwere des Leidens die Einwilligung zur Excision nicht erteilten.

Therapeutisch beschränkte man sich auf rein symptomatische Maßnahmen, da sich alle Versuche, das Leiden selbst zu beeinflussen, als vergebens erwiesen haben. Zur Linderung der subjektiven Beschwerden wurde zunächst Brandliniment (aqua calcis und oleum lini) verwendet, mußte aber wieder abgesetzt werden, weil es zu

sehr brannte. Salbenverbände mit officineller Borsalbe wurden während der ganzen Behandlungsdauer am besten ertragen. Tägliche Dauerbäder, die mit Rücksicht auf das schlechte Allgemeinbefinden des Kindes zum Schluß nur auf 2 bis 3 Stunden ausgedehnt werden durften, ließen ebenfalls keine Aenderung des Zustandes, aber subjektive Erleichterung, erzielen.

Tabelle 3.

Hauptprädilectionsstellen		Oktober 1927										
		3.	6.	8.	11.	15.	18	18.	21.	25.	28.	31.
Arme	links	oo	o		oo	o				oo	o	
	rechts	oo	o	o	ooo	oo				o	oo	o
Füsse	links				oo	o	oo				o	oo
	rechts					oo	ooo				oo	oo
Rücken				oo	o				ooo	oo		o
seltene Prädilectionsstellen:	links					oo	oo					
			o	oo		o						
	rechts		1.)	1.)		2.)	oo 2.)	o 2.)				

1.) regio cubiti sinistra.
2.) beide Ohren.

Epikrise.

In unserem Falle handelt es sich also um einen Blasenausschlag, der, wie die Anamnese ergibt, kongenital ist und der zugleich mechanisch bedingte Blaseneruptionen aufweist. Die Lokalisation des Leidens an denjenigen Körperteilen, welche Insulten am meisten ausgesetzt sind, die Beobachtung von Blasenentstehung unmittelbar nach Einwirkung einer solchen Schädigung, sowie die erfolgreiche künstliche Provokation sichern die traumatische Genese dieser Effloreszenzen. Ein Zusammenhang zwischen den dystrophischen Veränderungen der Nägel, der Milienbildung und der Ein-

lagerung von Pigment mit dem Krankheitsbild ist augenfällig. Wenn auch einzelne Nägel angeblich schon seit Geburt fehlten (?), so verlor Patientin die übrigen doch erst unmittelbar nach Blasenbildung im Nagelbereich. Da sich die Milien und Pigmentationen nur an den Praedilektionsstellen finden, so ist ihr Genese ohne weiteres ersichtlich. Die Häufung von Blasen an einzelnen Stellen, besonders plötzliches, schubweises an einigen Stellen (z. B. an den Ohren) symetrisches Auftreten ließ an Spontanblasenbildung denken, konnte aber nicht sicher erwiesen werden. Erst durch längere Beobachtung des Kindes ergaben sich sichere Anhaltspunkte für spontane Entstehung von Blasen. Schon die febrilen remittierenden Temperaturen im Zusammenhang mit Blasenausbrüchen passen nicht zu dem typischen Bild der Epidermolyse. Vor allem ist der auffallende Wechsel der einzelnen Schübe innerhalb und ausserhalb der Praedilektionsstellen durch traumatische Genese allein nicht zu erklären. Die Hände, früher ständig und immer intensiv von Blasen befallen, bleiben wochenlang völlig von dem Krankheitsbild unberührt, dann aber treten wieder plötzlich beidseits ohne erkennbare Ursache zahlreiche Blasen auf, während kurz vorher selbst stärkere Traumen nicht zur Provokation genügten. Eine ähnliche Beobachtung konnte auch im Gesichtsbereich gemacht werden. Vor zwei Jahren war es noch ständig in Mitleidenschaft gezogen, dann allerdings immer weniger und in den letzten drei Monaten konnten kein Blasenschub mehr festgestellt werden. Erst im Januar 1928 zeigte sich wieder im Gesicht ohne erkennbare äussere Veranlassung ein neuer Blasenschub. Symmetrisches Auftreten von Blasenschüben an Praedilektionsstellen ist nicht mit Sicherheit für den Beweis der Spontanblasenbildung zu verwenden. In unserem Falle aber lässt sich die Symmetrie der Blasenschübe zur Differentialdiagnose verwenden, da sich die Blasen gleichzeitig im Anfangsteil beider ausserer Gehörgänge lokalisierten, wo es bei der Ablehnung durch die intelligente Patientin gezwungen wäre, traumatische Genese anzunehmen.

Es wird ein Fall beschrieben, der ebenso wenig wie die von Nikolas und Favre, von Hoffmann, Siemens, Bizard, Langevin und Mauthner unter die gewöhnlichen Epidermolysen einzureihen ist. Trotz bemerkenswerter Differenzen aller dieser Fälle untereinander zeigen sie durch die kongenitale Natur und die spontane Blasen-

bildung (evtl. neben mechanischer) soviel übereinstimmendes, daß sie sich in die gleiche klinische Gruppe als gesonderter Symptomenkomplex einordnen lassen. Durch unseren Fall wird deshalb das noch immer wenig erforschte und wenig bekannte, offenbar sehr seltene Krankheitsbild der „Bullosis spontanea congenita" von neuem in seiner Eigenart bestätigt. Denn die längere Beobachtung unseres Falles ergab mit Sicherheit, daß durch die Neigung zu mechanischer Blasenbildung allein das Krankheitsbild nicht zu klären ist. Subfebrile Temperaturen, regional wechselnde Blasenschübe, symetrisches Auftreten von Blasen in den Gehörgängen sind ebenso wichtige Punkte, die dagegen sprechen. Im Gegensatz dazu sind alle Epidermolysisfälle, die auch sonst klinisch typisch sind, auch bezüglich des Fehlens aller Spontanblasenbildung oder auch nur eines begründeten Verdachtes dazu typisch. Das gilt nicht nur für die hunderte von Fällen, die bis zu der Arbeit von Siemens veröffentlicht waren, sondern auch für die 35 Epidermolysen, die seitdem dazugekommen sind. Unser Fall ist also nicht nur klinisch durch die eigenartigen Mutilationen von den sonstigen Fällen von Epidermolysis verschieden, sondern auch durch die nicht rein traumatische Genese der Blasen, die doch sonst für alle Epidermolysisfälle so ausserordentlich charakteristisch ist.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer Herrn Geheimrat Prof. Dr. Leo Ritter von Zembusch für die Ueberlassung des Falles und Herrn Prof. Dr. H. W. Siemens für die Anregung zur Arbeit, sowie für Unterstützung und Uebernahme des Referates meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Wilhelm Schleibinger, geboren am 2. März 1903 zu Königsdorf, als der Sohn des prakt. Arztes Wilhelm Schleibinger und seiner Gattin Marie, geb. Hirl, absolvierte 1922 das humanistische Gymnasium in Neuburg a. D. Sämtliche 10 Semester studierte ich in München und legte dort auch das Physikum und im Juli 1927 das Schlußexamen ab.

Literaturverzeichnis:

Bang : Blasenbildung an Händen und Füssen bei einem neugeborenem Kinde. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1922, 3

Bettmann : Ueber die dystrophische Form der Epidermolysis bullosa hereditaria. Archiv für Dermatologie und Syphilis Bd. 55 Epidermolysis bullosa in : Rieckes Lehrbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten 1918.

Blumer : Hereditäre Neigung zu traumatischer Blasenbildung. Archiv für Derm. und Syph.: Bd. 24.

Brown : A case of epidermolysis bullosa. Arch. of Derm. 1924, 10,

Calhoun and Brown : Epidermolysis bullosa. Report of a cas. Arch. of Derm. 1925, 11.

Castle : Epidermolysis bullosa (fünf Fälle). Proc. of the roy. soc. of med. sect. of derm. 1925 18,

Castle : Case of epidermolysis bullosa. Proc. of the roy. soc. of med. 1923 Bd. 16,

Colomboni : Beitrag zum Studium der epidermolysis bullosa hereditaria. Dermatol. Wochenschrift 1906.

Criado : Epidermolysis bullosa hereditaria Rev. espaniola de urol y dermatol. 1926.

Davis : Case of epidermolysis bullosa. Proc. of the roy. soc. of med. 1922. 16,

Dunlap : A case for Diagnosis. Arch. of dermat. a syphil. 1924 10,

Finsen : Epidermolysis bullosa. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1927, 21,

Fischer : Epidermolysis bullosa hereditaria. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1923, 8

Fleischmann : Epidermolysis bullosa hereditaria. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925, 18,

Fordyce : Epidermolysis bullosa. Arch. of derm. a. syph. 1923 7,

Fuss : Epidermolysis bullosa hereditaria dystroph. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1926. 19.
Ueber Epidermolysis bullosa hereditaria Koebner. Arch. für Dermat. und Syph. 1927, 153,

Fruhsinholz et Watrin : Pemphigus congenital grave. Bull. de la soc. france de derm. et de syph. 1924.

Gilmour : Epidermiolysis bullosa. Arch. of derm. a. syph. 1921, 24,

Goldscheider : Hereditäre Neigung zur Blasenbildung. Dermatol. Wochenschrift 1882.

Goodman : Epidermolysis bullosa acquisita. Arch. of derm. a. syph. 1927, 16,

Gorsky : Ueber Behandlung der epidermolysis bullosa hereditaria dystroph. Russkj vestnik derm. 1926.

Guy : Epidermolysis bullosa. Arch. of derm. a. syph. 1927. 15,

Guhrauner : Epidermolysis bullosa (Dystroph. Form). Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1928, 25,

Guy and Jacob : Epidermolysis bullosa hereditaria. Arch. of derm. a. syph. 1925, 12,

Hachez : Ueber Epidermolysis bullosa hereditaria dystroph. derm. Zeitschrift 1922. 37.

Heimann : Epidermolysis bullosa hereditaria (dystroph. Form). Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1927, 21,

Heyn : Epidermolysis bullosa heredetaria (dystroph. Form). Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925, 16,

Heijbrock : Epidermolysis congenita mit Narben- und Zystenbildung. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1926. 19.

Hirschfeld : Epidermolysis bullosa (forme dystroph.) Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925. 18,

Hodara, Menachem, Houloussi, Behdjet : Histologische Untersuchungen der blasigen und atrophischen Partien eines Falls von Epidermolysis bullosa (Koebner) dermatol. Wochenschrift 1923. 77.

Hofmann Edm. : Ueber den Erdgang bei Epidermolysis bullosa hered. Arch. für Rassen- und Gesellschaftsbiologie 1926, 18, 353. Recessiver Erbgang bei Epidermolysis bullosa hered. dystr. Klinische Wochenschrift 1926, N. 20, 915. Epidermolysis bullosa dystroph. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1926. 19,
Epidermolysis bullosa hereditaria dystroph. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1924. 13

Ishimaru : Fall von Epidermolysis bullosa hereditaria. Acta derm. 1924. 4,

Itzig : Epidermolysis bullosa. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1927. 22.

Jadasohn : Epidermolysis bullosa traumatica palmaris et plantaris hereditaria. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 21, 1927.

Janonsky . Epidermolysis bullosa. Wiener med. Wochenschrift 1925.

Jenny : Epidermolysis bullosa hereditaria beim Neugeborenen. Schweitzer med. Wochenschrift 1926.
Ueber letal verlaufende Form von Epidermolysis bullosa hereditaria beim Säugling. Zeitschrift für Kinderheilkunde 1927. 43.

Jessner : Epidermolysis bullosa hereditaria. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1924. . 13.

Kaftan : Ein Fall der Epidermolysis bullosa hereditaria mit typ. Erscheinungen im Mund und an den Zähnen. Deutsche Monatsschrift für Zahnheilkunde 1925.

Kenedy : Dystrophische Form der Epidermolysis bullosa. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 1925, 16.
Epidermolysis bullosa dystroph. hered. behandelt, mit Röntgenstrahlen. Zentralblatt für Haut und Geschlechtskrankheiten 1926. 20.
Beiträge zur gegenseitigen Beziehung der epidermolysis bull. hered. simpl. und dystroph. zueinander. Zentr. für Derm. 1925, 18.

Kiendl : Epidermolysis bull. hered. bei einem vierjährigen Mädchen. Zentralbl. für Haut- und Geschlechtskr. 1922, 2.

Kitagowa : An abnormal case of Epidermolysis bull. hered. Koebner. Japan. Journal of derm. a. urol. 1925. 25.

Knowles : Epidermolysis bull. Arch. of derm. a. syph. 1925, 11

Koebner : Bemerkungen zur neuern Literatur über Epidermolysis bull. hered. Arch. für derm. und syph. . 70.

Kreibich : Epidermolysis bull. hered. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 1924. 13.

Krastelewskaja : Epidermolysis bull. cong. dystroph. Zentralbl. für Haut- und Geschlechtskr. 1925, 20.

Kraus : Epidermolysis bull. dystroph. in drei Generationen. Zentralbl. für Haut- und Geschlechtskr. 1925. 17.

Lesser : Ueber Epidermolysis bull. hered. Arch. für Derm. und Syph. 24.

Levin : Epidermolysis bull. hered. Arch. of derm. a. syph. 1923. 8.

Loewenberg : Epidermolysis bull. Zentralbl. für Haut- und Geschlechtskr. 1926. 10.

Liebner : Epidermolysis bull. non her. Börgjogyassatiuroles venerol. stemple. 1926. 10.

Linser : Ueber die Epidermolysis bull. hered. und ihren Zusammenhang mit der Rayhaud'schen Krankheit. Arch. für Derm. und Syphilis 84.

Lyon : Pemphigus traumatique congenital hered. avec lessions des parotides. Anal de derm. et de syph. 1924. 5,

Luitthlen : Epidermolysis bull. hered. (Koebner). Mraceks Handbuch der Hautkrankheiten 1902.

Mac Kee : Pemphigus oder epidermolysis ? Arch. für Dermat. und syph. 122.

Malinowski : Epidermolysis bull. derm. Wochenschrift 1910

Mandel : Un cas d' epidermolyse bullöse atypique. Bull. de la soc. franc. de derm. et de syph. 1922.

Mayr und Katz : Zur Frage der epidermolysis bull. hered. Archiv für Derm. und Syph. 1922; 139.

Martenstein : Epidermolysis bull. mit Knochenatrophieen in eigenartiger Form an beiden Händen. Zentralbl. für Haut- u. Geschlechtskr. 1926. 19.

Mautner : Ueber ein familiär auftretendes Krankheitsbild mit Blasenbildung pemphigus hered. Monatsschrift für Kinderheilkunde 1921. 22.

Meineri : Sopra un caso di epidermolysis bull. Giorn ital. d. malatt. vener. e de pelle. 1923. 64.

Menzel : Ueber einen Fall von Epidermolysis bull. cong. geheilt nach tuberculocutin. Med. Klinik 1925 ;

Michaelsen : Beitrag zum Studium der Epidermolysis bull. hered. Monatshefte für prakt. Dermatologie Bd. 30.
Ueber Epidermolysis bull. hereditaria. Deutsche med. Wochenschrift 1900.

Nager : Epidermolysis bull. dystroph. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925. 16,

Nakamatsu : Ein Fall von Epidermolysis bull. hered. Acta derm. 1923. 1,

Naegeli : Epidermolysis bull. hered. Schweizer med. Wochenschrift 1921.

Neugebauer : Ein Fall von Epidermolysis bull. Arch. für Dermat. und Syphilis. 112.

Oliver : Epidermolysis bull. (Ichthyosis bullosa ?) Arch. of derm. a. syph. 1924. 9,
Epidermolysis bull. hered. Arch. of derm. a. syph. 1923. 8.

Pautrier : Pemphiges congenital a cystes epidermiques, chez de freres, l'un a type classique, l'autre a type normal. Bull. de la soc. franc. de derm. et de syph.

Philips : Epidermolysis bull. Arch. of derm. a. syph. 1927, 10,

Pick : Epidermolysis bull. hered. Zentralbl. für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1925. 15.

Plauner : Epidermolysis bull. hered. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 1923. 6,

Polland : Zur Pathologie der Epidermolysis bull. hered. Dermatol. Zeitschrift 1916.

Rosenberg : Epidermolysis bull. hered. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 1925. 17,
Epidermolysis bull. hered. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 1927. 21,

Rothwell : Dermatitis herpetiformis ? Pemphigus ? Arch. of derm. a. syph. 1924. 9,

Samberger : Zu dem Falle Epedermolysis von Schwank Ceska derm. 1921.

Sapowski : Epidermolysis bull. Arch of derm. a. syph. 1922. 5,

Segre : Epidermolysis bollosa e suci rapporti con la dermatite di Duhring. Sul mecianismo delle cisti corne. Giorn ital. d. malatt. ven. e de pelle. 1924. 65,

Sequeira : Naevo- xantho- endothelioma with epidermolysis bull. Proc. of the roy. soc. of med. 1922. 15,
case of Epidermolysis bull. with epidermalcyts. Proc. of the roy. soc. of med. sect. of derm. 1921. 14,

Schreus : Ausgedehnte Epidermolysis bull. hered. dystroph. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskr. 1925.

Schwartz : Epidermolysis bull. hered. Arch. of derm. a. syph. 1923.

Siemens : Ueber Vorkommen und Bedeutung der gehäuften Blutsverwandtschaft der Eltern bei den Dermatosen. Arch. für Derm. und Syph. 1921.

Zur Klinik, Histologie und Aetiologie der sogenannten Epidermolysis bull. traumatica (Bullosis mechanica) mit klinisch experimentellen Studien über die Erzeugung von Reibungsblasen. Arch. für derm. und Syph. 1921. 134.

Ueber Reccessiv- geschlechtsgebundene Vererbung von Hautkrankheiten. Arch. für Derm. u. Syph. 1921. 136.

Studien über Vererbung von Hautkrankheiten I. Epiderm. bull. hered. (bullosis mechanica simplex). Arch. für Dermatologie und syphilis 1922. 139.

Ueber die Differentialdiagnose der mechanisch bedingten Blasenausschläge, mit Beiträgen zur Kasuistik der sogenannten Epidermolysis bull. (Bullosis mechanica symptomatica und bullosis spontanea congenita) und der hereditären dermatitis herpetiformis. Arch. für Derm. und Syph. 1922. 139.

Literarisch-statistische Untersuchungen über die einfache und die dystrophische Form der sogenannten Epidermolyse. Arch. für Derm. und Syph. 1923. 143.

Smith : Epidermolysis non hered., non congenita. Urol. a. cut review 1927.

Spiethoff : Blutbefund bei der Epidermolysis bull. hered. Arch. für Derm. und Syphilis 1923. 123.

Steurer : Ueber Beteiligung der Schleimhaut des Mundes und der Speiseröhre bei Epidermolysis bull. hered. Archiv für Ohren-, Nasen- und Kehlkopf 1921.

Stühmer : Ueber Epidermolysis bull. congenita. Arch. für Derm. und Syphilis 1919. 126.

Suchetti : Contributa clinico istol. allo studio delle epiderm. bollosa.

Terebinsky : Beiträge zur Wirkung von Hyperaemie und von mech. Reizen auf die Epidermis. Arch. für Derm. und Syph. 1910. 99.

Thibierge et Rabut : Pemphigus successif a kystes epiderm. Bull. de la soc. franc. de derm. et de syph. 1921.

Troxell : Pemphigus ? Arch. of derm. a. syph. 1924.

Valentin : Zur Kasuistik der Epidermolysis bull. hered. Arch. für Derm. und Syph.

Vyschy : Epidermolysis bull. haemorrhargica. Ceska dermat. 1922.

White : Epidermolysis bull. (avec kystes epiderm.) Arch. of derm. a. syph. 1921.

Wertheimer : Two cases of epidermolysis bull. in sisters. Arch. of derm. a. syph. 1926, 14.
Epiderm. bull. Arch. of derm. a. syph. 1922.

Willard : Epidermolysis bull. Arch. of derm. a. syph. 1923.

Williams: a case for diagnosis. Arch of derm. a. syph. 1924 10.

Zeisler : a case for diagnosis epidermolysis Bull.? Arch. of derm. a. syph. 1927.

Zinsser : Epidermolysis bull. hered. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1926.
Dystroph. Form der Epidermolysis bull. Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten 1923.